

# **Dysplasie rénale multikystique (DRM) chez le nouveau-né : le rôle de l'urologue**

**Date :** 19 août 2008

**Rédaction :** D<sup>re</sup> Karen Psooy

en collaboration avec Pediatrics Urologists of Canada (PUC)

**Divulgarion par l'auteure des conflits d'intérêts potentiels :** Aucun

**I. Renseignements généraux<sup>1</sup> :** La prise en charge en urologie de la dysplasie rénale multikystique (DRM) chez les enfants est matière à controverse. Par le passé, cette affection était rarement observée, se caractérisait par une masse palpable ou des symptômes et était traitée par néphrectomie ouverte. La tumeur de Wilms faisait partie des diagnostics différentiels. L'arrivée de l'échographie prénatale a transformé la dysplasie rénale multikystique en une maladie courante, habituellement asymptomatique au moment du diagnostic. Une quête d'information dans un registre de cas de DRM a permis d'établir que le faible risque d'apparition d'une tumeur de Wilms dans ces cas ne justifiait pas le recours à la néphrectomie, et qu'une surveillance par examens échographiques périodiques ne représentait aucun danger. Cela dit, un protocole efficient de suivi n'a jamais été élaboré. Par suite de l'adoption générale de la laparoscopie pédiatrique, on pourrait assister à un retour du balancier en faveur du recours à une prise en charge chirurgicale de cette maladie. Cependant, les indications actuelles d'une intervention chirurgicale ont davantage trait au soulagement des symptômes iatrogènes causés par la surveillance à long terme, soit l'anxiété des parents et les coûts pour le système de santé, qu'à une quelconque indication médicale confirmée.

La médecine factuelle représentant la nouvelle norme, on a procédé à une recherche dans la littérature afin de vérifier si les inquiétudes médicales perçues au sujet de la DRM pouvaient être avérées, et de déterminer le niveau réellement nécessaire d'exams urologiques et d'observation pour le nouveau-né atteint de DRM. Les résultats de cette recherche figurent dans l'article suivant : Psooy K. Long term urological follow-up of MCDKs : Is it still indicated in 2007? *Can Urol Assoc J* 2007;1(2):113 et sont résumés ci-dessous. Une recherche distincte portant sur le reflux vésico-urétéral a aussi été effectuée.

## **II. Revue de la littérature**

Bases de données : Embase, Pubmed et Conference Papers Index.

Termes utilisés pour la recherche (en anglais) : « multicystic kidney » et « multicystic dysplastic kidney » avec « Wilms' tumor », « hypertension », « vesicoureteral reflux » et « natural history ».

Les titres des articles trouvés ont été passés en revue en regard des termes clés. Les résumés étaient lus lorsque les titres étaient pertinents. Les articles anglais étaient lus s'ils étaient directement pertinents par rapport aux questions ayant motivé la recherche.

### **III. Affections médicales perçues comme étant liées à la DRM**

1. Tumeur de Wilms
2. Hypertension
3. Insuffisance rénale chronique/insuffisance rénale chronique au stade ultime
4. Infection des voies urinaires et reflux vésico-urétéral

#### **1. Tumeur de Wilms**

- a. Entre 1983 et 1998, on a signalé 5 cas de tumeur de Wilms associés à une DRM aux États-Unis<sup>2-4</sup>, ce qui représente un risque estimé de 0,03 à 0,1 %<sup>2,3</sup>.
- b. Aucun cas n'est signalé dans la littérature depuis 1997<sup>1</sup>.
- c. Une revue de toutes les études de cohorte sur la DRM publiées de 1986 à 2004 porte à croire que le risque qu'une tumeur de Wilms apparaisse en présence de dysplasie multikystique est nul<sup>5</sup>.
- d. Un groupe consensuel du Royaume-Uni a laissé entendre que la surveillance rénale par échographie devrait être réservée aux enfants dont le risque de tumeur de Wilms est > 5 %<sup>6</sup>.

**Conclusion :** Le risque accru de présenter une tumeur de Wilms semble négligeable, sinon nul, et ne justifie pas une surveillance.

**Données probantes : niveau 3**

#### **2. Hypertension**

- a. Des études de cas laissent entendre que la DRM peut être associée à une hypertension.
  - i. Dans certains cas, l'hypertension est disparue après néphrectomie du rein atteint, même si ce rein ne montrait aucune involution à l'échographie, portant à croire que la DRM représentait la cause primaire<sup>7</sup>.
  - ii. Une hypertension peut apparaître après une néphrectomie réalisée à distance pour traiter une DRM, ce qui donne à penser qu'un rein controlatéral anormal pourrait être la cause<sup>8</sup>.
- b. Une revue des études de cohorte sur la DRM publiées a laissé croire que le risque d'hypertension n'était pas plus élevé que dans la population pédiatrique générale<sup>9</sup>.

**Conclusion :** Une surveillance régulière de la tension artérielle est recommandée. En cas d'hypertension, il est possible qu'une néphrectomie puisse régler le problème si les autres causes possibles sont écartées.

**Données probantes : niveau 3**

### 3. Insuffisance rénale chronique/IRC au stade ultime (IRCSU)

- a. La DRM peut être classée en cas « simples » ou « complexes »<sup>10</sup>.
  - i. La DRM « simple » est définie comme une dysplasie unilatérale avec rein controlatéral normal avec hypertrophie compensatoire et aucune anomalie génito-urinaire associée décelée par échographie ou par examen physique.
    1. En présence de DRM « simple », le risque d'IRC ou d'IRCSU après 5 ans est nul.
  - ii. La DRM « complexe » est définie comme une dysplasie bilatérale ou la présence d'anomalies dans le rein controlatéral ou les voies génito-urinaires décelées par échographie ou par examen physique.
    1. En présence de DRM « complexe », le risque d'IRC et d'IRCSU après 7 ans est de 29 % et de 21 %, respectivement.
- b. Les enfants porteurs d'un rein unique fonctionnel, peu importe l'étiologie, courent un risque légèrement accru de protéinurie et d'insuffisance rénale à l'âge adulte<sup>11, 12</sup>.

**Conclusion :** Le rein controlatéral dans les cas de DRM « simple » ne justifie pas un suivi urologique; en cas de DRM « complexe », un suivi urologique et/ou néphrologique est justifié, en fonction des anomalies connexes observées.

#### *Données probantes : niveau 3*

Les enfants porteurs d'un rein unique normal et fonctionnel courent un léger risque d'insuffisance rénale future.

#### *Données probantes : niveau 3*

### 4. Reflux vésico-urétéral (RVU) et infection des voies urinaires (IVU)

- a. En se basant uniquement sur les rapports publiés portant sur les naissances vivantes et les cas de DRM orientés vers un spécialiste, où 90 % des patients atteints de DRM unilatérale avaient subi une cystographie permictionnelle, le pourcentage de cas de RVU controlatéral allait de 4,5 à 28 % (moyenne pondérée de 16 %, N total = 889)<sup>8,13-28</sup>.
  - i. Dans certaines études<sup>25-29</sup>, la présence d'anomalies touchant le rein controlatéral (y compris une dilatation du système de collecte, une ectopie et une agénésie, mais excluant l'absence d'hypertrophie compensatoire) confirmées par échographie rénale a donné un risque de RVU controlatéral 21,829 fois plus élevé qu'en l'absence de telles anomalies (test du Chi carré : 56,705 avec 1 degré de liberté,  $p < 0,0001$ ).
  - ii. Il vaut la peine de noter que le taux de RVU souvent cité de 43 % à partir du registre des cas de DRM est lié à un biais de sélection, car seulement 15 % des cas signalés dans le registre avaient subi une cystographie permictionnelle<sup>30</sup>.
- b. Le risque d'IVU sur 5 ans dans les cas de DRM « simple » est de 7 %<sup>10</sup>.

c. Le risque d'IVU dans les cas de DRM « complexe » est de 29 %<sup>10</sup>.

**Conclusion :** L'incidence globale de RVU controlatéral est plus élevée en présence de DRM que dans la population générale; cela dit, la probabilité qu'une DRM soit associée à un RVU est significativement plus élevée chez les patients dont l'échographie a révélé des anomalies touchant le rein controlatéral, en comparaison avec les patients chez qui on n'a pas fait cette observation.

***Données probantes : niveau 3***

Sur un continuum, les patients atteints de DRM « simple » présentent le risque le plus faible d'IVU, et les patients atteints de DRM « complexe », le risque le plus élevé.

***Données probantes : niveau 3***

## **IV. Recommandations**

### **Rôle de l'urologue dans la DRM**

#### **1. Confirmer le diagnostic de DRM (*grade A*)**

- a. Les critères échographiques sont clairs et rendent la probabilité d'un diagnostic erroné de tumeur kystique plutôt faible lorsque ces critères sont observés par un technologue en échographie expérimenté en pédiatrie.
- b. Dans les cas indéterminés, une TDM rénale montrant un déficit fonctionnel viendra corroborer un diagnostic de DRM, mais les signes évoquant un certain niveau de fonction n'écartent pas nécessairement ce diagnostic.

#### **2. Utiliser son jugement clinique pour déterminer si une cystographie permictionnelle est justifiée (*grade D*)**

- a. La décision de recourir à une cystographie permictionnelle devrait reposer sur les risques de RVU (le plus faible chez les enfants sans hydronéphrose controlatérale) ou d'IVU et d'IRC/IRCSU (le plus faible chez les enfants atteints de DRM « simple » n'ayant pas d'antécédents d'IVU, et le plus élevé chez les enfants atteints de DRM « complexe »).
  - i. La prise en charge du RVU, lorsqu'il est diagnostiqué, se situe en dehors du présent guide de pratique.

#### **3. Déterminer si la DRM est « simple » ou « complexe » et prendre en charge en conséquence (*grade B*)**

- a. La DRM « complexe » justifie un suivi urologique et/ou néphrologique, en fonction des anomalies observées.
  - i. Une mesure annuelle de la tension artérielle devrait être incluse dans le suivi.

- b. La présence d'une DRM « simple » confirmée justifie de répéter l'échographie rénale après 12 à 24 mois afin de vérifier la présence d'hypertrophie compensatoire.
  - i. Les cas de DRM « simple » ne justifient pas un suivi urologique plus poussé.
  - ii. Avant le départ de l'hôpital, il faut :
    1. conseiller les parents au sujet des activités sportives et du rein unique (Voir le guide de pratique de l'AUC pour des recommandations plus précises<sup>31</sup>);
    2. fournir des recommandations au médecin de soins primaires concernant :
      - a. la mesure annuelle de la tension artérielle;
      - b. la surveillance de la fonction du rein unique
        - i. Parmi les néphrologues pédiatriques canadiens, les avis sont partagés selon les régions quant à savoir si un enfant porteur d'un rein unique fonctionnel devrait être vu par un néphrologue, et quels examens l'enfant devrait subir pendant sa croissance afin de surveiller l'apparition d'une insuffisance rénale. Une conversation avec le ou les néphrologues de la région à ce sujet permettrait à l'urologue de faire part des recommandations appropriées, le cas échéant, au médecin de soins primaires.

## V. Références

1. Psooy K. Long-term urological follow-up of multicystic dysplastic kidneys: is it still indicated in 2007? *Can Urol Assoc J* 2007;1(2):113-116.
2. Homsy YL, Anderson JH, Oudjhane K, Russo P. Wilms tumor and multicystic dysplastic kidney disease. *J Urol* 1997;158(6):2256-2259.
3. Beckwith JB. Editorial comment. *J Urol* 1997;158(6):2259-2260.
4. Pérez LM, Naidu SI, Joseph DB. Outcome and cost analysis of operative versus nonoperative management of neonatal multicystic dysplastic kidneys. *J Urol* 1998;160(3 Pt 2):1207-1211.
5. Narchi H. Risk of Wilms' tumour with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005;90(2):147-149.
6. Scott RH, Walker L, Olsen ØE, Levitt G, Kenney I, Maher E, Owens CM, Pritchard-Jones K, Craft A, Rahman N. Surveillance for Wilms tumour in at-risk children: pragmatic recommendations for best practice. *Arch Dis Child* 2006;91(12):995-999.
7. Webb NJA, Lewis MA, Bruce J, Gough DCS, Ladusans EJ, Thomson API, Postlethwaite RJ. Unilateral multicystic dysplastic kidney: the case for nephrectomy. *Arch Dis Child* 1997;76(1):31-34.
8. Kuwertz-Broeking E, Brinkmann OA, Von Lengerke H-J, Sciuk J, Freund S, Bulla M, Harms E, Hertle L. Unilateral multicystic dysplastic kidney: experience in children. *BJU Int* 2004;93(3):388-392.
9. Narchi H. Risk of hypertension with multicystic kidney disease: a systematic review. *Arch Dis Child* 2005;90(9):921-924.
10. Feldenberg LR, Siegel NJ. Clinical course and outcome for children with multicystic dysplastic kidneys. *Pediatr Nephrol* 2000;14(12):1098-1101.
11. Argueso LR, Ritchie ML, Boyle ET Jr, Milliner DS, Bergstralh EJ, Kramer SA. Prognosis of patients with unilateral renal agenesis. *Pediatr Nephrol* 1992;6(5):412-416.
12. Argueso LR, Ritchey ML, Boyle ET Jr, Milliner DS, Bergstralh EJ, Kramer SA. Prognosis of children with solitary kidney after unilateral nephrectomy. *J Urol* 1992;148(2 Pt 2):747-751.
13. Kaneyama K, Yamataka A, Satake S, Yanai T, Lane GJ, Kaneko K, Yamashiro Y, Miyano T. Associated urologic anomalies in children with solitary kidney. *J Ped Surg* 2004;39(1):85-87.
14. Eckoldt F, Woderich R, Wolke S, Heling K-S, Stöver B, Tennstedt C. Follow-up of unilateral multicystic kidney dysplasia after prenatal diagnosis. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2003;14(3):177-86.
15. Flack CE, Bellinger MF. The multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux: protection of the solitary kidney. *J Urol* 1993;150(6):1873-1874.
16. Guarino N, Grazia M, Casamassima S, Tadini B, Marras E, Lacey R, Bianchi M. Natural history of vesicoureteral reflux associated with kidney anomalies. *Urology* 2005;65(6):1208-1211.
17. Onal B, Kogan BA. Natural history of patients with multicystic dysplastic kidney – what followup is needed? *J Urol* 2006;176(4 Pt 1):1607-1611.
18. Al-Khaldi N, Watson AR, Zuccollo J, Twining P, Rose DH. Outcome of antenatally detected cystic dysplastic kidney disease. *Arch Dis Child* 1994;70(6):520-522.
19. Miller DC, Rumohr JA, Dunn RL, Bloom DA, Park JM. What is the fate of the refluxing contralateral kidney in children with multicystic dysplastic kidney? *J Urol* 2004;172(4 Pt 2):1630-1634.
20. Selzman AA, Elder JS. Contralateral vesicoureteral reflux in children with a multicystic kidney. *J Urol* 1995;153(4):1252-1254.
21. Rottenberg GT, Gordon I, DeBruyn R. The natural history of the multicystic dysplastic kidney in children. *Br J Radiol* 1997;70(832):347-350.

22. Damen-Elias HAM, Stoutenbeek PH, Visser GHA, Nikkels PGJ, DeJong TPVM. Concomitant anomalies in 100 children with unilateral multicystic kidney. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;25(4):384-388.
23. Rabelo EAS, Oliveira EA, Diniz JSS, Silva JMP, Filgueiras MTF, Pezzuti IL, Tatsuo ES. Natural history of multicystic kidney conservatively managed: a prospective study. *Pediatr Nephrol* 2004;19(10):1102-1107.
24. Alconcher L, Tombesi M. Multicystic dysplastic kidney detected by prenatal ultrasonography: conservative management. *Pediatr Nephrol* 2005;20(7):1024-1025.
25. Ismaili K, Avni FE, Alexander M, Schulman C, Collier F, Hall M. Routine voiding cystourethrography is of no value in neonates with unilateral multicystic dysplastic kidney. *J Pediatr* 2005;146(6):759-763.
26. Fanos V, Sinaguglia G, Vino L, Pizzini C, Portuese A. Multicystic dysplastic kidney and contralateral vesicoureteral reflux: renal growth. *Minerva Pediatr* 2001;53(2):95-98.
27. Krzemień G, Roszkowska-Blaim M, Kostro I, Wojnar J, Karpińska M, Sękowska R. Urological anomalies in children with renal agenesis or multicystic dysplastic kidney. *J Appl Genet* 2006;47(2):171-176.
28. Van Eijk L, Cohen-Overbeek TE, Den Hollander NS, Nijman JM, Wladimiroff JW. Unilateral multicystic dysplastic kidney: a combined pre- and postnatal assessment. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19(2):180-183.
29. Zerlin JM, Leiser J. The impact of vesicoureteral reflux on contralateral renal length in infants with multicystic dysplastic kidney. *Pediatr Radiol* 1998;28(9):683-686.
30. Wacksman J, Phipps L. Report of the multicystic kidney registry: preliminary findings. *J Urol* 1993;150(6):1870-1872.
31. Psooy K. Activités sportives et rein unique : Renseignements pour les parents d'un jeune enfant avec un rein unique. Guides de pratique de l'AUC 2008: [www.cua.org/guidelines/sports-kidney\\_f.pdf](http://www.cua.org/guidelines/sports-kidney_f.pdf)